FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1914 — THÈSE — N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Antoine-Victor VIGOUROUX

Né à Paris, le 27 février 1889
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris
Assistant de la Clinique Nationale des Quinze-Vingts

ÉTUDE DES TROUBLES OCULAIRES

OBSERVÉS DANS LE

SYNDROME DE LITTLE

Président : M. DE LAPERSONNE, *professeur*

PARIS
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
JOUVE & Cie, ÉDITEURS
15, Rue Racine (VIe)

1914

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN, M. LANDOUZY

PROFESSEURS

	MM
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL TEISSIER
Pathologie chirurgicale	LEJARS
Anatomie pathologique	Pierre MARIE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	Auguste BROCA
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	MARFAN
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LETULLE
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	DEBOVE LANDOUZY GILBERT CHAUFFARD
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	DEJERINE
Clinique chirurgicale	DELBET QUENU RECLUS HARTMANN
Clinique ophtalmologique	De LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR PINARD RIBEMONT-DESSAIGNES
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALGLAVE	GUENIOT	LERI	RICHAUD
BERNARD	GUILLAIN	LOEPER	ROUSSY
BRANCA	JEANNIN	MAILLARD	ROUVIERE
BRUMPT	JOUSSET (A.)	MOCQUOT	SAUVAGE
CAMUS	LABBE (H.)	MULON	SCHWARTZ (A.)
CASTAIGNE	LAIGNEL-LAVASTINE	NICLOUX	SICARD
CHAMPY	LANGLOIS	NOBECOURT	TANON
CHEVASSU	LECENE	OKINCZYC	TERRIEN
COUVELAIRE	LEMIERRE	OMBREDANNE	TIFFENEAU
DESMAREST	LENORMANT	RATHERY	VILLARET
GOUGEROT	LEQUEUX	RETTERER	ZIMMERN
GREGOIRE	LEREBOULLET	RIBIERRE	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

A MON FRÈRE

A MA SŒUR

A MON MAITRE ET AMI

MONSIEUR LE DOCTEUR AYRIGNAC

Médecin de l'Hôpital Saint-Joseph

HOMMAGE DE BIEN VIVE RECONNAISSANCE A TOUS MES MAITRES
DANS LES HOPITAUX

M. le docteur Villemin (*in memoriam*)
M. le docteur Mouchet } (Bretonneau, 1908-1909).
M. le docteur Petit (Hôtel-Dieu, 2e semestre, 1909).

Externat.

M. le professeur agrégé Rieffel (Saint-Louis, 1910-1911).
M. le docteur Morel-Lavallée
M. le docteur Garnier } (Lariboisière, 1911-1912).
M. le docteur Florand
M. le professeur agrégé Sébileau
M. le docteur Lemaitre, oto-rhino-laryngologiste } (Lariboisière, 1912-1913).
M. le docteur Morax, ophtalmologiste (Lariboisière, 1913-1914).

Clinique des Quinze-Vingts.

M. le docteur Chaillous, médecin des Quinze-Vingts (1912-1914).

A M. le Professeur DE LAPERSONNE

PROFESSEUR DE CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Qui m'a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

A M. le Docteur CHAILLOUS

MÉDECIN A LA CLINIQUE NATIONALE DES QUINZE-VINGTS

Hommage de profond respect et de sincère reconnaissance pour toutes les marques de sympathie qu'il a bien voulu me donner depuis qu'il m'a fait l'honneur de me prendre comme élève.

ÉTUDE DES TROUBLES OCULAIRES

OBSERVÉS DANS LE

SYNDROME DE LITTLE

INTRODUCTION

En 1862, dans les *Transactions London obstetrical Society*. Little décrivait pour la première fois un ensemble de troubles nerveux apparaissant dans la première enfance et se rapportant à une lésion du faisceau pyramidal.

Suivant les manifestations cliniques observées, il distinguait deux formes : une forme spinale et une forme cérébrale.

Ainsi, se dessinaient déjà deux groupes dont la symptomatologie de chacun était d'ailleurs loin d'être précise.

Dans la suite, les caractères assignés à la maladie de Little ont varié suivant les auteurs. Certains ont vu dans cette affection une entité morbide d'origine spinale ; d'autres n'ont pas reconnu cette entité morbide et ont soutenu l'origine cérébrale. Pour ces der-

niers, la maladie de Little n'est qu'un *syndrome clinique*, se confondant avec ceux que l'on observe dans les affections spasmoparalytiques infantiles.

Cette deuxième théorie a été vivement soutenue par Freud et Raymond.

Freud assimile la maladie de Little à l'hémiplégie cérébrale infantile. Sous le nom de diplégie cérébrale infantile, il constitue un grand groupe clinique comprenant quatre formes secondaires : diplégie cérébrale infantile, rigidiié spasmodique paraplégique, contracture généralisée et chorée congénitale avec athétose double.

Raymond reconnaît quatre groupes d'affections spasmoparalytiqnes infantiles : maladie de Little (forme paraplégique, monoplégique, généralisée), paraplégie spasmodique infantile, hemiplégie spasmodique infantile, diplégie cérébrale infantile. Entre ces différentes affections, toutes les formes intermédiaires s'observent.

Actuellement, la plupart des auteurs admettent que le syndrome de Little relève tantôt de lésions cérébrales, tantôt de lésions spinales primitives.

Le siège des lésions déterminant le syndrome de Little étant très variable, on conçoit aisément que cette affection puisse, comme le dit Cestan, trouver toutes les combinaisons cliniques possibles : symptômes moteurs paréto-spasmodiques plus ou moins généralisés, plus ou moins spastiques, plus ou moins paralytiques, associés ou non à des troubles intellectuels, à des attaques comitiales, à des mouvements

choré-athétosiques, tout trouble stationnaire ou s'améliorant avec l'âge. »

Cependant, si on se place au point de vue purement clinique, on observe une forme très spéciale et d'un diagnostic facile. Cette forme survient à la suite d'un accouchement laborieux ou d'un accouchement avant terme; elle se manifeste par une rigidité spasmodique congénitale et a pour caractéristique de s'améliorer progressivement d'année en année.

Cette forme bien définie fait bien partie du groupe décrit par Little, mais elle ne constitue qu'une très minime portion du *syndrome de Little*.

Dans ce travail nous décrirons les troubles observés dans le syndrome de Little. Certains de ces troubles (strabisme, nystagmus), très apparents et très fréquemment observés, ont été décrits par les premiers auteurs. Peu à peu d'autres manifestations oculaires ont été signalées (instabilité du regard, troubles papillaires),

Dans les services de la Pitié, de la Salpètrière, de Bicêtre, nous avons eu l'occasion d'examiner quatorze malades atteints du syndrome de Little, chez lesquels nous avons pratiqué l'examen méthodique des yeux.

De plus, nous avons recueilli un ensemble d'observations publiées par les auteurs qui nous ont paru avoir fait un examen oculaire sérieux. Sur la totalité de ces observations (124), nous avons établi une statistique.

Avant d'aborder cette étude, nous tenons à remer-

cier tout particulièrement notre maître M. le Dr Chaillous, ophtalmologiste des Quinze-Vingts, qui nous inspira le sujet de cette thèse, et qui a bien voulu nous guider dans ce travail.

Nous remercions également nos maîtres, les Drs Babinski, Souques, Nageotte, Jumentier qui nous ont réservé un si bienveillant accueil et nous ont permis d'examiner quatorze malades atteints du syndrome de Little.

ÉTIOLOGIE DU SYNDROME DE LITTLE

Avant de décrire les troubles oculaires observés dans le syndrome de Little, nous allons rappeler les théories soutenues pour expliquer l'étiologie de ce syndrome.

Ces théories sont au nombre de trois : 1° Accouchement prématuré ; 2° Difficulté de l'accouchement; 3° Infection et intoxication des parents.

1° *Accouchement prématuré*

Les naissances avant terme sont très souvent observées (dans 82 o/o des cas d'après Feer). D'après certains auteurs, le faisceau pyramidal de l'enfant né avant terme n'étant pas entièrement développé, ce faisceau se développerait incomplètement ou même arrêterait son développement.

2° *Difficultés de l'accouchement*

Les temps pénibles de l'accouchement peuvent produire des lésions médullaires. L'état d'asphyxie à

la naissance peut déterminer des lésions cérébro-spinales et donner lieu à des troubles cérébraux accompagnés de troubles moteurs.

3° *Infection et intoxication des parents*

Dans l'étude des antécédants héréditaires, on relève souvent des infections (syphilis, tuberculose) ou des intoxications (alcoolisme) des parents.

Chacune de ces trois théories peut expliquer la formation de lésions siégeant sur le trajet du faisceau pyramidal, cependant, c'est la dernière de ces théories (infection ou intoxication des parents) qu'admettent actuellement la plupart des auteurs.

S'il est vrai que l'accouchement prématuré est très souvent observé, la cause même de cet accouchement prématuré peut être une infection héréditaire ; nous savons, en effet, que la syphilis des parents est une des grandes causes de l'accouchement avant terme.

Dans les observations que nous publions, nous avons souvent trouvé des antécédants familiaux et certains troubles oculaires (troubles pupillaires, atrophie optique), que nous avons observés chez nos malades ne peuvent guère s'expliquer qu'en admettant la théorie infectieuse.

Dans une des observations que nous publions, la réaction de Wassermann pratiquée chez le malade atteint d'atrophie optique bilatérale a été trouvée nettement positive.

ÉTUDE CLINIQUE DES SYMPTOMES OCULAIRES

Les troubles oculaires comptent parmi les plus constants du syndrome de Little.

Nous étudierons successivement :

1° Les troubles de l'appareil oculo-moteur ;

2 Les troubles pupillaires ;

3° Les troubles sensoriels.

A) *Troubles moteurs*

Les troubles de l'appareil oculo-moteur ont été les premiers signalés. La plupart de ces troubles sont très apparents et ne nécessitent pas un examen oculaire attentif. aussi, l'observation directe du malade permet-elle de les découvrir.C'est d'ailleurs la raison pour laquelle ils ont été observés et décrits par les premiers cliniciens qui nous ont rapporté des observations de malades présentant le syndrome de Little.

Ces troubles comprennent :

1° Strabisme :

2° Nystagmus et secousses nystagmiformes ;

3° Instabilité du regard ;

4° Lagophtalmos. — Ce lagophtalmos, dû à la paralysie de la septième paire, n'a été qu'une fois signalé.

B) *Troubles pupillaires*

Ces troubles signalés de temps à autres ne sont pas rares, mais ils sont bien moins fréquents que les troubles moteurs : dans 7 observations sur les 124 que nous avons recueillies, nous avons trouvé des troubles pupillaires.

Ces troubles sont les suivants :

1° Inégalité pupillaire (anisocorie) ;

2° Mydriase ;

3° Troubles des réflexes pupillaires.

C) *Troubles sensoriels*

Ces troubles ont été les plus rarement observés.

L'observation directe du malade ne permet pas de les découvrir ; liés à une lésion du fond de l'œil (atrophie optique), ils nécessitent un examen oculaire attentif.

Nous supposons que si l'examen oculaire complet avait été pratiqué chez tous les malades atteints du syndrome de Little, les troubles sensoriels seraient plus souvent notés dans la littérature médicale.

Les seuls troubles sensoriels signalés jusqu'à présent ont été les suivants : altérations pupillaires et modifications de l'acuité visuelle.

A. — TROUBLES MOTEURS

1° Strabisme

Fréquence

C'est le trouble le plus fréquemment observé dans le syndrome de Little.

Feer le note dans 30 o/o des cas lorsque l'affection ne présente pas de troubles intellectuels et dans 40 o/o lorsque ces troubles intellectuels existent.

Sur les 124 observations que nous avons recueillies, nous avons noté cinquante-quatre fois du strabisme.

Notre statistique porte donc à 44 o/o le pourcentage de ce trouble oculaire.

Freud tient le strabisme pour plus fréquent dans la paraplégie spasmodique que dans la rigidité généralisée.

Rosenthal a fait une comparaison analogue et est arrivé à la même conclusion. Il dit dans les conclusions de sa thèse de Lyon 1892 : « Le strabisme ne montre pas de relations avec la gravité des troubles moteurs, mais il apparaît souvent dans les cas où il y a naissance avant terme avec rigidité paraplégique. »

Formes

Nous savons que le strabisme présente quatre variétés : convergent, divergent, sursumvergent et deorsumvergent.

Dans les cas de syndrome de Little, c'est le strabisme convergent qui est de beaucoup le plus fréquent ; cependant, le strabisme divergent n'est pas rare et le sursumvergent a été noté deux fois :

Sur les 54 strabismes trouvés dans nos observations, nous avons 45 strabismes convergents, 9 divergents et 2 sursumvergents. Il faut remarquer que nous n'avons pas rencontré de strabisme sursumvergent pur : dans nos deux observations (obs. II, Feer et obs. XIV personnelle), le strabisme sursumvergent accompagnait un strabisme convergent.

Dans la littérature médicale du syndrome de Little, nous n'avons pas trouvé de strabisme deorsumvergent.

Le strabisme ordinaire se montre en général vers l'âge de trois ou quatre ans, époque à laquelle l'enfant commence à fixer les objets rapprochés ; il est d'abord passager ; ce n'est qu'à l'occasion d'une fatigue de l'œil regardant longuement un objet qui l'intéresse que le strabisme apparaît : c'est le strabisme *intermittent*. Au fur et à mesure qu'il grandit, l'enfant devient de plus en plus observateur, il fixe plus souvent et plus longtemps les objets ;

aussi son strabisme s'accentue-t-il et apparait-il plus fréquemment.

Lorsque l'acuité visuelle de ses deux yeux est sensiblement égale, le strabisme se montre tantôt d'un côté, tantôt de l'autre : c'est le strabisme *alternant*. Bientôt un œil prend l'habitude de fixer, alors que l'autre reste au repos ; ce premier œil continuant à fixer finit par garder la position de fixation et l'on a le strabisme *fixe*.

Toutes ces formes de strabisme existent dans le syndrome de Little, cependant, il semblerait que dans cette affection, le strabisme soit plus souvent alternant que dans le strabisme ordinaire.

Évolution

Alors que le strabisme ordinaire n'apparaît guère avant l'âge de trois ou quatre ans, le strabisme qui accompagne le syndrome de Little existe quelquefois dès la naissance, surtout chez les malades dont l'accouchement a été laborieux (Scrini). Panas interprète cette apparition précoce du strabisme en incriminant une contusion du nerf moteur oculaire externe dans sa gaine à l'endroit où il contourne la crête du rocher, cette contusion étant provoquée par la pression du crâne au détroit supérieur.

Le strabisme ordinaire s'améliore assez souvent avec l'âge. Alors que nombre d'enfants louchent, il

n'y a que relativement peu d'adultes qui présentent cette difformité oculaire.

Les malades atteints du syndrome de Little paraissent bénéficier plus souvent d'une rétrocession de leur strabisme que ceux atteints de strabisme ordinaire. Sur les 10 enfants que nous avons examinés 7 présentaient du strabisme, alors que sur 5 adultes, un seul présentait un strabisme convergent très léger.

Pathogénie

Parinaud définit ainsi le strabisme : « un vice de développement de l'appareil de vision binoculaire portant à la fois sur partie motrice (représentée par la convergence) et sur la partie sensorielle de cet appareil et empêchant la convergence des yeux sur l'objet fixé ».

Mais, divers facteurs peuvent intervenir pour favoriser ce vice de développement, et parmi eux les vices de réfraction tiennent la première place ; l'hypermétropie donnant lieu à une hyperexcitabilité du réflexe de la convergence (strabisme convergent) la myopie à une hypoexcitabilité de ce réflexe(strabisme divergent).

Pour interpréter la pathogénie du strabisme dans le syndrome de Little, on a proposé deux théories dont chacune aurait, selon Pierre Marie, une part de vérité :

1° *Théorie de l'origine cérébrale ou de Parinaud*

La pathogénie du strabisme ne différerait pas de celle du strabisme vulgaire. Ziehl pense que le strabisme de Little, tout comme le strabisme vulgaire, est lié parfois à des troubles de réfraction ; nos observations personnelles prouvent l'existence fréquente de ce rapport. Cependant, il semble que les vices importants de réfraction soient moins fréquents que dans le strabisme habituel (Græfe-Sœmisch) ;

2° *Théorie de la rigidité musculaire*

Feer, d'Espine et Rupprecht sont d'avis que la cause du strabisme observé dans le syndrome de Little est une rigidité d'un ou de plusieurs muscles de l'œil analogue à la raideur des autres muscles. Cette dernière interprétation nous paraît également acceptable.

2° Nystagmus et secousses nystagmiformes

Fréquence

Dans la thèse de Grépinet (Paris, 1899-1900) nous lisons : « Oster et Hartmann ont bien signalé le nystagmus ; mais, ce nystagmus est aussi exceptionnel que la paresse de la pupille une fois signalée par Rousloff (*Med. obz.*, 1896) »

D'après nos recherches, tant dans la littérature médicale que chez les malades que nous avons observés, la présence du nystagmus dans le syndrome de Little nous a paru beaucoup plus commune que ne le dit Grépinet :

Feer le signale une fois sur 20 observations ; Rosenthal trois fois sur 53 observations ; Cestan, sept fois sur 23 ; quant à nous, nous l'avons rencontré cinq fois sur les 15 malades que nous avons observés. Au total, sur 124 observations que nous avons pu recueillir, nous avons rencontré seize fois du nystagmus, c'est-à-dire dans 13 o/o des cas.

Formes

On peut s'étonner que les anciens auteurs n'aient que si rarement signalé le nystagmus, alors qu'aujourd'hui, nous le trouvons dans 13 o/o des cas. Peut-être ne mentionnaient-ils que le nystagmus vrai, le nystagmus spontané, alors que nous, nous recherchons et publions tous les mouvements nystagmiformes.

Les mouvements nystagmiformes peuvent être, en effet, classés en deux : le nystagmus vrai et les secousses nystagmiformes ; le diagnostic entre les deux est parfois délicat car, tous les degrés intermédiaires peuvent-être rencontrés.

Nous reproduisons le passage de la thèse de Velter qui définit le nystagmus vrai et les secousses nystagmiformes et les différencie :

a) *Nystagmus vrai.* — Le nystagmus vrai est un « véritable tremblement associé des globes oculaires.» Il est constitué par des secousses rythmiques, régulières, de fréquence et d'amplitude variables dans chaque cas, à direction le plus souvent horizontale mais parfois aussi verticale, oblique, ou bien plus rarement rotatoire. Il peut ne se manifester que dans les mouvements de convergence (Künn), ou exister même dans la simple fixation ; il peut persister après l'occlusion des paupières et, dans des cas exceptionnels, ne se produire que sous les paupières fermées (Schleisinger).

Dans d'autres cas, les oscillations sont si petites, si rapides, de si peu d'amplitude qu'elles peuvent passer inaperçues. On les reconnait alors grâce à l'examen ophtalmoscopique qui révèle une sorte de vacillement rapide de l'image de la papille (Coutelas).

b) *Secousses nystagmiformes.* — Les secousses nystagmiformes sont inégales, irrégulières ; elles ne se manifestent que dans les mouvements de latéralité.

« Elles ne se montrent pas, dit Coutelas, sur un globe à l'état statique... elles apparaissent à l'occasion d'un mouvement ; au début de troubles moteurs paralytiques, quand il n'existe encore que de la parésie, elles permettent de prévoir la lésion du muscle dans la sphère d'action duquel elles se produisent et dont elles indiquent la difficulté de la contraction.

Comme l'a bien montré Sauvineau, elles sont dans beaucoup de cas l'expression d'un degré léger

de paralysie des mouvements associés ; elles prédominent souvent d'un côté, sur l'œil, dont l'excursion est le plus rapidement limitée.

Feer et Rosenthal n'indiquent pas la forme des nystagmus qu'ils ont observés. Sur 7 nystagmus qu'il a rencontrés, Cestan signale 4 nystagmus vrais (dont 3 horizontaux et un vertical), et 3 secousses nystagmiformes. Sur nos 5 malades atteints de nystagmus, 3 présentaient des secousses nystagmiformes et 2 du nystagmus vrai.

Ainsi, les secousses nystagmiformes paraissent aussi fréquentes que le nystagmus vrai.

Pathogénie

Les mouvements nystagmiformes paraissent être très souvent accompagnés de strabisme convergent : sur les 13 malades examinés par Feer, Cestan et nous-même, et présentant des mouvements nystagmiformes, 9 présentaient en même temps du strabisme convergent.

Sans vouloir nous arrêter sur la pathogénie très discutée du nystagmus, nous ferons remarquer simplement que la constatation du rapport fréquent entre le nystagmus et le strabisme est en faveur de la conception pathogénique de Sauvineau. Cet auteur admet que le nystagmus n'est que l'expression d'une lésion intéressant les centres d'association des mouvements oculaires ; de sorte que ce trouble est tou-

jours l'expression d'une paralysie associée de latéralité ou même de convergence.

On arrive ainsi à cette conception séduisante que ces trois grands troubles de mouvement binoculaire : stabisme, paralysies associées et nystagmus, sont causés par des troubles différents d'origine et de nature, mais égaux et semblables par leur localisation, et siégeant dans les trois cas dans la région supra-nucléaire.

3° Instabilité du regard

Pour la première fois, Wolters en 1888 signala ce trouble dans deux observations du syndrome de Little ; Rosenthal le constata chez un des 53 malades qu'il étudia pour sa thèse ; nous-même l'avons rencontré chez 2 de nos malades.

Lorsque l'on fait fixer un objet au malade, celui-ci dirige ses yeux vers cet objet, mais à peine l'a-t-il fixé quelques secondes, que ses muscles fatigués se relâchent et retournent à leur position de repos après avoir exécuté une série de mouvements incoordonnés. A peine sont-ils restés quelques secondes à l'état de repos, les yeux fixent de nouveau l'objet pour s'en éloigner aussitôt après.

Après avoir fait plusieurs fois ce va-et-vient du regard, le malade, si on insiste à le faire fixer, s'y refuse complètement, ce qui prouve une réelle fatigue des muscles oculaires.

Nous remarquons qu'après avoir quitté l'objet, les yeux ne reviennent à leur position de repos qu'après avoir exécuté une série de mouvements incoordonnés, les mouvements des deux yeux étant complètement dissociés ; autrement dit, les yeux pendant ces positions intermédiaires se trouvent dans l'état d'ataxie oculaire signalée par Coutelas. Cet auteur définit ainsi l'ataxie oculaire : « Troubles non paralytiques essentiellement caractérisés par une véritable incoordination motrice : les globes se meuvent dans tous les sens, indépendamment l'un de l'autre ; il y a ataxie proprement dite avec dissociation des mouvements coordonnés. »

Nous savons que l'ataxie oculaire apparaît au cours d'affections nerveuses variées : tabes, maladie de Friedereich, sclérose en plaques.

L'instabilité du regard paraît être causée par un trouble profond de l'innervation de la musculature de l'œil. Nos deux malades présentaient à la fois du strabisme convergent et du nystagmus.

B. — TROUBLES PUPILLAIRES

1° ANISOCORIE OU INÉGALITÉ PUPILLAIRE

L'anisocorie est due à un trouble de l'innervation des muscles iriens ; elle est essentiellement caractérisée par l'absence de toute cause oculaire ou nerveuse périphérique susceptible de l'expliquer ; ainsi nous ne comprendrons pas dans les anisocories les inégalités pupillaires liées à une lésion cicatritielle (synéchies adhérentes de l'iris) ou à une action médicamenteuse unilatérale.

Nous savons que l'anisocorie persistante est un signe important de syphilis (Morax) Feer a signalé une fois l'anisocorie chez un malade atteint du syndrome de Little ; nous-mêmes l'avons trouvée chez deux de nos malades (obs. I et obs. XIV).

L'inégalité pupillaire peut être produite soit par mydriase de l'un des deux yeux, soit par myosis d'une des deux pupillles; soit par mydriase de l'une alors que l'autre est en myosis. Dans l'observation de Feer, ainsi que dans les nôtres, l'anisocorie était produite par la mydriase de l'un des deux yeux.

2° MYDRIASE

La mydriase est caractérisée par une dilatation anormale de la pupille. Elle est due quelquefois à un spasme du dilatateur irien, par une excitation du grand sympathique ; mais, le plus souvent, elle est la conséquence d'une paralysie du sphincter irien.

Le sphincter irien est innervé par l'oculo-moteur commun ; sa section ou sa lésion paralyse le sphincter et donne libre jeu au muscle dilatateur qui, n'éprouvant plus de résistance, dilate la pupille et provoque la mydriase.

Dans le cas de mydriase bilatérale la lésion siège le plus souvent dans le voisinage des centres photomoteurs de la troisième paire ; lorsque la mydriase est unilatérale, la lésion siège plutôt sur le trajet du nerf correspondant de la troisième paire, ou sur ses origines bulbaires.

Le premier cas de mydriase constaté dans le syndrome de Little a été publié à Bonn en 1888 par Wolters ; Feer, dans sa thèse de Bâle, 1890, en cite un second cas. Rosenthal dans sa thèse de Lyon, 1892, note très souvent de la mydriase chez de jeunes enfants, mais, nous savons que chez les jeunes sujets, les pupilles sont normalement grandes et nous croyons que les mydriases signalées par Rosenthal sont des dilatations pupillaires physiologiques.

Parmi les quatorze malades que nous avons exami-

né, la plupart étaient des enfants présentant de grandes pupilles mais, nous ne croyons pas avoir rencontré chez eux de mydriase. A cause de l'indocilité d'un certain nombre de ces enfants, nous n'avons pas pratiqué l'épreuve de la mydriase provoquée (instillation d'une goutte de chlorydrate de cocaïne au 1/20), épreuve qui permet de découvrir les cas de mydriase ou d'anisocorie latente.

TROUBLES DES RÉFLEXES PUPILLAIRES

Le plus souvent, dans le syndrome de Little, les réflexes pupillaires sont conservés et même se produisent avec une grande vivacité. Cependant, Rousloff (méd, olz. 1896) a signalé le premier une paresse des deux pupilles à la lumière. Nous avons eu l'occasion de faire cette même constatation chez une de nos malades (obs. III).

Chez la malade que nous présenta le Dr Prieur, (obs. II), nous avons trouvé une abolition totale du réflexe à la lumière et à la convergence, les iris de cette malade étaient décolorés et leur bord pupillaire nettement atrophié.

Le signe d'Argyll-Robertson n'a pas encore été observé dans le syndrome de Little : nous avons bien trouvé une fois (obs. III) les réflexes pupillaires très affaiblis à la lumière et normaux à la convergence, mais nous n'avons pas, dans ce cas, un signe net d'Argyll-Robertson.

C. — TROUBLES SENSORIELS

Les seuls troubles sensoriels signalés jusqu'à présent sont des atrophies optiques accompagnées de l'abaissement de l'acuité visuelle.

Atrophie optique

Bruns signale le premier une atrophie papillaire bilatérale ; un autre cas fut cité par Anton dans sa thèse de 1890 et Feer dans sa thèse de 1892 en signala un troisième cas.

Nous avons eu l'occasion d'examiner deux malades atteints de syndrome de Little et présentant chacun une double atrophie papillaire.

Nous faisons remarquer que toutes ces atrophies optiques sont bilatérales.

Il nous a été impossible de retrouver les observations de Bruns et d'Anton ; notre étude ne portera donc que sur les trois derniers cas que nous venons de citer.

Formes

Les papilles de la malade du Dr Prieur (obs. II) présentent un contour nettement délimité ; leur couleur

est blanc nacré et les vaisseaux qui en partent paraissent rétrécis ;

Nous avons ici une forme d'atrophie qui paraît être une *atrophie papillaire complète*. Cependant l'acuité visuelle de chacun des deux yeux reste de 1/10 ; ainsi les symptômes objectifs contrastent nettement avec les symptômes subjectifs.

Nous faisons remarquer que la réaction de Wassermann pratiquée par cette malade a été trouvée positive.

Dans les deux autres observations, l'atrophie papillaire était incomplète.

Sur toute leur surface, les deux papilles du malade de Feer et la papille droite de notre malade Louise F... (obs. I) étaient pâles, d'un gris à peine rosé ; le calibre des vaisseaux qui partaient de leur excavation physiologique était normal.

L'atrophie papillaire incomplète de l'œil gauche de Louise F... (obs. I) paraît-être limitée au segment temporal ; celui-ci, en effet, est décoloré, sa couleur rose habituelle a fait place à une teinte blanche nacrée. Cette décoloration du segment temporal tranche nettement sur la partie restante de la papille.

De même que les atrophies papillaires complètes, les atrophies partielles présentent une certaine discordance entre leurs symptômes objectifs et leurs symptômes subjectifs.

La névrite optique et la stase papillaire n'ont pas été signalées dans le syndrome de Little.

Évolution

Sur les 5 cas d'atrophie optique que nous connaissons, un seul (obs. I) a été suivi attentivement pendant plusieurs années par M. le Dr Chaillous.

Ce cas sérieusement étudié se présenta chez une jeune fille, Louise F... aujourd'hui âgée de vingt ans.

Jusqu'à l'âge de huit ans la malade eut une acuité visuelle normale. A cet âge, elle dit éprouver une certaine difficulté à voir les objets éloignés et se plaint d'une certaine fatigue à la lecture, à la couture, etc. Les parents allèrent consulter l'oculiste qui ordonna des verres. Ces verres n'améliorèrent guère la vision de l'enfant et, malgré le port des lunettes, la vue continua à s'affaiblir.

A douze ans tout travail rapproché est impossible.

A quinze ans se manifeste une amélioration progressive qui lui permet d'apprendre le métier de lingère quelques mois plus tard ; métier qu'elle peut exercer pendant un an. A seize ans, nouvelle baisse de l'acuité visuelle qui l'oblige à interrompre son travail jusqu'à ce jour.

Ainsi, par les fréquentes périodes de rémission qui surviennent chez cette malade, ainsi que par la discordance existant entre les symptômes objectifs et les symptômes subjectifs, nous pouvons rapprocher cette atrophie optique de celles que l'on observe dans la sclérose en plaques.

Cependant, malgré ces périodes de rémission, l'évolution reste progressive dans son ensemble, l'acuité

visuelle diminue de plus en plus pour aboutir après plusieurs années à une atrophie complète (obs du Dr Prieur). Cette évolution progressive de l'atrophie, observée dans le syndrome de Little, la rapprocherait du type de l'atrophie tabétique.

L'atrophie du syndrome de Little tiendrait donc une place intermédiaire entre l'atrophie tabétique et l'atrophie observée dans la sclérose en plaques.

Pathogénie

Il serait intéressant de s'assurer par l'autopsie des lesions causales de l'atrophie apparaissant dans le syndrome de Little ; Bruns, qui est le seul qui ait pratiqué une autopsie, dit avoir trouvé des lésions cérébrales, malheureusement, nous n'avons pas retrouvé son observation et il est impossible d'indiquer ces lésions.

L'évolution changeante de l'atrophie optique survenue chez la maladie de Little, longuement suivie par le M. Dr Chaillous, indiquerait qu'il s'agit peut-être de lésions vasculaires siégeant sur le contour du nerf optique.

Ces lésions supposées, seraient analogues à celles qu'admettent Marie et Leri pour expliquer la pathogénie de l'atrophie tabétique. Ces auteurs pensent que « l'atrophie tabétique est due à des lésions vasculaires, prédominantes tout d'abord au niveau du réseau pie-mérien et immédiatement au-dessous de

la pie-mère, à la périphérie du nerf. Ces mêmes lésions vasculaires, au pourtour du nerf, se retrouvent dans des cas d'altérations syphiliques diverses du système nerveux (paralysie générale, tabès) ». Nous pensons donc que quelques cas d'atrophie optique signalés dans le syndrome de Little sont d'origine infectieuse (la réaction de Wassermann pratiquée chez la malade du Dr Prieur a été positive).

La présence dans le syndrome de Little de quelques cas d'atrophie optique et de certains troubles pupillaires (anisocorie, mydriase, souvent rencontrés dans les affections parasyphilitiques) contribue à donner plus de poids à la théorie de l'origine infectieuse du syndrome de Little.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I (Personnelle)

Louise F... est âgée de dix-neuf ans. Le père, âgé de cinquante-cinq ans et la mère de cinquante-quatre ans sont bien portants. Ils ont eu quatre enfants et tous les accouchements ont été laborieux.

1° Garçon mort à trois mois ;

2° Enfant mort-né venu à terme ;

3° Fille âgée aujourd'hui de vingt-huit ans, bien portante, mariée, mère d'un enfant vivant et bien portant. Pour l'accouchement de ce troisième enfant, il a fallu utiliser le forceps ;

4° La malade que nous présentons, Louise F..., née avant terme, à six mois et demi.

L'attitude défectueuse et permanente des membres inférieurs de l'enfant avertit bientôt les parents de l'état anormal de leur fille.

Vers l'âge de deux ans, les parents essayèrent, mais en vain, d'exercer leur enfant à la marche.

Après avoir été consultée par plusieurs médecins, Louise F... entra le 26 juin 1911, dans le service du Dr Babinski.

Ce qui nous frappe à l'examen général de notre malade, c'est l'attitude spéciale de tout son corps et l'instabilité de son regard.

La marche est de taille normale, ses membres inférieurs sont courts.

Dans la station debout la tête est inclinée en avant et la partie supérieure du tronc également fléchie en avant.

Les membres supérieurs sont normaux et libres dans leurs mouvements ; les cuisses sont accolées, les jambes écartées l'une de l'autre. Les pieds portent à plat mais surtout sur leur bord interne ils présentent un varus (très peu accentué cependant atténué par une intervention pratiquée sur le tendon d'Achille.)

La marche est extrêmement pénible. Pour avancer, le membre inférieur décrit un cercle dont le centre est le pied immobile. Dans ce mouvement, la pointe du pied vient successivement le sol. Si la malade n'était soutenue, l'inclinaison de son corps en avant entraînerait sa chute.

État des réflexes

	Membre droit	Membre gauche
Achilléen.....	aboli (section du tendon d'Achille)	exagéré
Rotulien.....	exagéré	exagéré
Plantaire (Babinski)..	+	+
Trépied épileptoïde..	O	O
Radial.....	fort	fort
Olécranien.....	fort	fort
Réflexes de défense..	très accusés	

Les mouvements associés sont nuls aux membres inférieurs.

Troubles trophiques : néant.

État des organes

Ne présentent rien de particulier; l'intelligence est moyenne, la malade est très affective, sa parole est traînante.

État de l'appareil oculaire

L'appareil oculaire est fortement atteint. On note :

1° *Strabisme.* — Ce strabisme est convergent et alternant, il mesure 15 degrés ; les mouvements d'abduction sont difficiles : il y a contraction des droits internes ; cette contraction entraîne une parésie apparente des droits externes. La réfraction des deux yeux est normale ;

2° *Nystagmus.* — Le nystagmus est horizontal ; il est provoqué par les mouvements d'abduction forcée ;

3° *Instabilité du regard.* — Les mouvements d'élévation et d'abaissement des globes existent, mais les muscles droits supérieurs et inférieurs ne soutiennent pas leur contraction. Aussi, la fixation est-elle impossible : la malade dirige ses yeux vers l'objet à fixer, mais aussitôt les muscles fatigués se détendent et prennent leur position de repos.

4° *Anisocorie légère.* — La pupille droite paraît un peu plus grande que la pupille gauche.

Les réflexes lumineux persistent des deux côtés.

5° *Atrophie optique bilatérale.* — Cette atrophie optique présente des périodes d'amélioration et des périodes de rechute. L'acuité visuelle est fonction de ces variations. Jusqu'à l'âge de sept ans, l'enfant ne se plaignit pas de sa vision. Vers huit ans, l'acuité visuelle diminua et les parents consultèrent un oculiste. Des verres furent prescrits et

parurent améliorer la vision. L'enfant put lire, écrire, suivre au tableau les leçons de l'école. Mais cette amélioration fut de courte durée. Trois mois après le port des lunettes, la vue s'affaiblit peu à peu et à l'âge de douze ans tout travail est impossible. A quinze ans, la vision s'améliore et bientôt, elle peut apprendre le métier de lingère.

Après s'être exercée un an au travail de la couture, elle est obligée de l'interrompre. Sa vue est redevenue très mauvaise.

Le premier examen oculaire pratiqué dans le service de M. Babinski par M. le Dr Chaillous, date du 16 novembre 1912.

En plus des troubles oculaires indiqués ci-dessus, l'examen du fond d'œil révèle une atrophie optique double.

16 novembre 1912. — O. D. : papille blanche. Aperçoit le mouvement de la main à 30 centimètres.

O. G : papille légèrement décolorée dans sa moitié temporale.

L'acuité visuelle de l'œil gauche est très faible : vision du mouvement de la main à 20 centimètres.

Ainsi, les symptômes subjectifs de l'œil gauche contrastent avec les symptômes objectifs.

7 février 1913. — O. D : voit à peine le mouvement de la main. Réflexe lumineux conservé.

O. G : légère amélioration de l'acuité visuelle : compte les doigts à 10 centimètres.

21 novembre 1913. — O. D : compte les doigts à 1 mètre,

O. G : acuité visuelle $= \frac{3}{10}$.

27 février 1914. — O. D : compte les doigts à 1 m. 50.

O. G : acuité visuelle $= \frac{2}{10}$.

25 mars 1914. — O. D : papille très blanche, vaisseaux rétrécis. Voit la main à 50 centimètres.

O. G : papille décolorée. Acuité visuelle $= \frac{4}{10}$.

La réaction de Wassermann a donné un résultat négatif.

OBSERVATION II

(Observation du Dr Prieur)

En mars 1914, Louise C..., âgée de onze ans et demi, vint consulter à la clinique Rotschild, et fut examinée par le Dr Prieur.

Des troubles oculaires variés furent constatés et, en pratiquant son examen général, on découvrit un syndrome de Little.

Les parents sont bien portants ; l'enfant serait née un peu avant terme : elle a un frère âgé de deux ans et bien portant ; la mère n'a jamais eu de fausse couche.

Lorsque l'enfant eut atteint l'âge de six mois, les parents se sont aperçu qu'elle avait les jambes raides, allongées et croisées l'une sur l'autre.

A la suite d'une méningite survenue à l'âge de vingt-trois mois, Louise présenta du strabisme et son intelligence parut diminuer.

A vingt-six mois l'enfant fit cependant ses premiers pas, mais elle ne pouvait fléchir ses genoux et ses membres inférieurs restaient raides : elle traînait ses pieds sur le sol en « fauchant ». Vers dix ans, les mouvements de flexion des genoux devinrent possibles.

L'examen général fut pratiqué à la Pitié par le Dr Babinski.

A la station debout, l'enfant se présente avec les cuisses accolées, les jambes écartées et les pieds en équinisme léger ; de plus, on remarque une cypho-scoliose assez accusée.

Pour éviter de racler le sol, la malade est obligée d'avancer ses jambes par un mouvemeut de demi-cercle.

Lorsque l'enfant est couchée, on constate une rétraction des membres inférieurs : quand on mobilise une cuisse, tout le bassin est entraîné dans le sens du mouvement de la cuisse.

État des réflexes

	Membre droit	Membre gauche
	—	—
Achilléen.....	>	>
Rotulien.....	>	>
Plantaire (Babinski).	Flexion des orteils	Extension du gros orteil ; flexion des quatre derniers
Trépied épileptoïde.	+	+
Radial.....	fort	fort
Olécranien.....	fort	fort

Réflexe de défense : normal — Force musculaire : normale — pas de troubles trophiques.

État des organes

Ne présentent rien de particulier ; intelligence normale ; Pas de troubles de la parole.

État de l'appareil oculaire

1° *Strabisme.* — Au dire des parents, ce strabisme apparut à la suite de convulsions survenues à l'âge de vingt-trois mois.

C'est un strabisme convergent.

La réfraction des yeux n'est pas normale : la skiaoscopie nous révèle un astigmatisme hypermétropique, régulier, conforme à la règle.

On note :

2° *Contractions nystagmiformes.* — Lorsqu'on demande à la malade de fixer un objet situé dans la périphérie externe de son champ visuel, on provoque des secousses nystagmiformes dans le sens horizontal.

De même, les mouvements d'élévation et d'abaissement des globes oculaires provoquent des contractions nystagmiformes dans le sens vertical.

Lorsqu'on prie la malade de regarder en bas, on remarque une limitation des mouvements d'abaissement du globe.

3° *Iris.* — L'iris est décoloré et son bord pupillaire nettement atrophié.

4° *Troubles pupillaires.* — Les pupilles sont de dimension normale, mais les réflexes à la convergence et à l'accomodation n'existent plus.

5° *Atrophie optique bilatérale.* — L'examen du fond d'œil révèle une atrophie optique double.

Les pupilles sont blanches, leurs bords nettement délimités et les vaisseaux qui en partent sont rétrécis.

L'acuité visuelle, après correction de l'astigmatisme hypermétropique, n'est que de $\frac{1}{10}$:

O.D : $(90 + 2) + 1 = 0,1$.

O.G : $(90 + 2) + 1 = 0,1$.

La réaction de Wassermann a été trouvée positive.

OBSERVATION III (Personnelle)

Jeanne B..., née en janvier 1905, est aujourd'hui âgée de neuf ans. Ses parents sont bien portants. Elle est née à terme. Sa mère ayant eu la fièvre typhoïde aussitôt après son accouchement, l'enfant dut être placée en nourrice et élevée au biberon. Durant ses premiers mois, elle fut extrêmement chétive.

La malade entra à la Salpêtrière dans le service de M. le Dr Nageotte qui porta le diagnostic de « Little cérébral avec hémiplégie double prédominant au membre supérieur droit.

L'enfant n'a jamais pu marcher ; on remarque un arrêt du développement des membres du côté droit. La jambe droite paraît un peu plus courte que la gauche ; mais, c'est le membre supérieur droit qui est de beaucoup le plus atteint : il se présente en attitude hémiplégique, complètement paralysé ; la main tombe inerte ; il y a un arrêt de développement considérable de tout le bras droit et sa force musculaire est à peu près nulle.

État des réflexes

	Membre droit	Membre gauche
Achilléen.....	fort	fort
Rotulien.....	fort	fort
Plantaire (Babinski)...	?	?
Trépied Épiléptoïde...	o	o
Radial.....	faible	faible
Olécranien.....	faible	faible

Etat des organes

L'intelligence de l'enfant est très faible; elle ne sait ni lire ni compter.

Sa parole est normale. Il n'y a jamais eu de crises épileptiques, mais l'enfant perd fréquemment ses urines pendant la nuit.

État de l'appareil oculaire

La refraction et l'acuité visuelle sont normales. On note du nystagmus et de l'anisocorie.

1° *Nystagmus.* — Ce nystagmus est horizontal ; il est spontané. Lorsque l'œil est au repos, le nystagmus peut être provoqué par les mouvements d'abduction et d'adduction.

2° *Anisocorie.* — L'examen des deux yeux montre une inégalité pupillaire très nette ; tandis que la pupille gauche paraît normale, la droite est dilatée (mydriase).

Les réflexes pupillaires à la lumière sont faibles ; les réflexes à l'accomodation sont normaux : il n'y a pas d'Argyll Robertson.

L'examen du fond d'œil ne découvre aucune lésion.

OBSERVATION IV (Personnelle)

Alice J... est née le 21 mars 1900; elle est venue à sept mois à la suite d'un accouchement provoqué. Pendant deux mois, elle fut élevée dans une couveuse. La mère pendant sa gestation eut beaucoup d'albumine.

A l'âge de deux ans l'enfant fut atteinte de la varielle ; à cinq ans, elle eut la scarlatine. Alice J... présente des stigmates de dégénérescence : sa physionomie est inintelligente ; le front est droit et haut ; la voûte palatine est ogivale.

Ce n'est que très tard que l'enfant put faire ses premiers pas, la démarche est toujours très défectueuse.

Dans la station debout, les cuisses sont accolées, les jambes écartées et les pieds en équinisme fort.

État des réflexes

	Membre droit	Membre gauche
	—	—
Achilléen	fort	fort
Rotulien	exagéré	exagéré
Plantaire (Babinski)	+	+
Trépidation Épileptoïde	O	O
Radial	normal	normal
Olécranien	fort	fort

Les réflexes de défense sont exagérés, la force musculaire très diminuée.

On observe, en outre, des troubles trophiques, les extrémités sont froides et violacées, principalement les extrémités inférieures. L'intelligence est très réduite.

État de l'appareil occulaire

Strabisme convergent léger et intermittent de l'œil gauche.

La skiaoscopie indique une réfraction normale ; l'acuité visuelle paraît normale.

Les réflexes à la lumière et à la convergence sont normaux.

Il n'y a pas de lésions du fond d'œil.

OBSERVATION V (Personnelle)

Andrée M..., née le 20 juin 1899, est atteinte de paraplégie spasmodique.

Elle est venue à terme à la suite d'un accouchement rapide. Dans sa première enfance, elle n'a pas eu de convulsions. A neuf mois, elle eut une bronchite qui lui dura plusieurs mois et à treize ans la rougeole.

La marche fut toujours impossible.

Les cuisses sont fléchies de 25 sur le bassin, les jambes de 35 sur les cuisses et les pieds sont également fléchis.

Il y a un raccourcissement appréciable des membres inférieurs. L'écartement des jambes est impossible à plus de 25. Les pieds sont plats.

Les membres supérieurs sont moins atteints ; cependant les doigts sont en extension et les poignets, principalement le gauche sont fortement en adduction.

État des réflexes

	Membre droit	Membre gauche
	—	—
Achilléen	faible	faible
Rotulien	fort	fort
Plantaire (Babinski)	+	+
Trépidation Épileptoïde	O	O
Radial	fort	fort
Olécranien	fort	fort

Les réflexes de défense sont exagérés ; la force musculaire est diminuée, surtout celle de la main gauche.

État des organes

La malade est une imbécile qui ne répond que vaguement aux questions qui lui sont posées. Elle n'a jamais pu apprendre à lire et à compter, sa parole est lente mais cependant distincte.

État de l'appareil oculaire

1° *Strabisme.* — Ce strabisme est convergent et fixé.

La skiaoscopie indique une hypermétropie faible :

$$O.D = \frac{+1}{+1} \qquad O.G = \frac{+1}{+1}$$

L'acuité visuelle très difficile à prendre paraît normale.

2° *Nystagmus.* — Ce nystagmus est horizontal.

On ne découvre aucune lésion du fond d'œil.

OBSERVATION VI (Personnelle)

Aline S... est aujourd'hui âgée de dix ans. L'enfant est venue avant terme à sept mois à la suite d'un accouchement prématuré qui aurait eu pour cause un traumatisme abdominal.

Deux autres enfants sont nés à la suite d'accouchements normaux : l'un est âgé de dix-huit ans, l'autre de six ans; tous deux sont très bien portants.

Aline naquit avec une paraplégie très accusée ; elle ne put marcher que très tard.

La tête reste constamment fléchie en avant sur le tronc, qui lui-même est un peu incliné en avant.

Dans la station debout, les cuisses sont accolées, les jambes écartées et les pieds présentent un équinisme léger. Autrefois cet équinisme était très accusé, mais à la suite d'une double ténotomie pratiquée il y a un an par le Dr Lamy, il s'améliora considérablement et la marche devint beaucoup plus facile.

L'enfant est intelligente, elle sait lire, compter et occupe un bon rang à l'école.

Etat des réflexes:

	Membre droit	Membre gauche
Achilléen	fort	fort
Rotulien	exagéré	exagéré
Plantaire (Babinski)	+	+
Trépid. épileptoïde	o	o
Radial	normal	normal
Olécranien	fort	fort

Les réflexes de défense sont un peu exagérés ; la force musculaire notablement diminuée.

On observe quelques troubles trophiques : les extrémités inférieures sont froides et violacées.

État de l'appareil oculaire

Strabisme. — Ce strabisme est convergent, il est plus accusé à l'œil gauche qu'à l'œil droit.

La réfraction des deux yeux est normale, de même que leur acuité visuelle.

OBSERVATION VII (Personnelle)

Germaine S..., aujourd'hui âgée de seize ans, naquit avant terme à l'âge de sept mois et présenta dès sa naissance une paraplégie complète.

Le père et la mère disent être bien portants ; ils ont eu six enfants, sur les six, seuls les deux derniers sont vivants.

1° Garçon né à six mois a vécu dix minutes ;

2° Garçon né avant terme, à sept mois, mort ;

3° Garçon né avant terme, à huit mois, mort ;

4° Germaine Sonarat, notre malade, née à sept mois ;

5° Garçon né à huit mois, mort à quinze jours ;

6° Une fille venue à terme, aujourd'hui âgée de onze ans et bien portante.

Notre malade n'a jamais eu de convulsions. Elle n'a pu marcher qu'à l'âge de six ans et demi à la suite d'une section des tendons d'Achille. Elle utilise des chaussures orthopédiques, mais sa démarche reste spasmodique et, par conséquent, très défectueuse.

Les cuisses étant accolées et les jambes écartées l'une de l'autre, elle est obligée pour avancer de décrire un arc de cercle dont le centre est le pied immobile.

	Membre droit	Membre gauche
Achilléen	?	?
Rotulien	fort	fort
Plantaire (Babinski)	+ (extension)	+
Trépidation épileptoïde	O	O
Radial	normal	normal
Olécranien	fort	fort

État des réflexes

Les réflexes de défense sont exagérés. La force musculaire est diminuée, surtout celle du bras droit. Il n'y a pas de raccourcissement notable des membres.

État des organes

L'intelligence est bonne : elle sait lire, compter et raisonne bien.

Elle a eu de nombreuses poussées de bronchite : l'auscultation révèle un foyer de râles sous-crépitants, au sommet droit signe d'une lésion bacillaire.

L'appareil digestif fonctionne bien mais l'appétit est faible.

État de l'appareil oculaire

Strabisme. — Ce strabisme est divergent et alternant.

OBSERVATION VIII (Personnelle)

Fernande D... est aujourd'hui âgée de quatorze ans. Son père est vivant et bien portant. La mère morte trois ans après la naissance de l'enfant, n'avait jamais eu de fausse couche. Il n'y a pas eu d'autres enfants.

Ce n'est qu'à l'âge de dix-huit mois que l'enfant essaya ses premiers pas. Sa démarche était spasmodique et partant très défectueuse.

Aujourd'hui on observe des mouvements choréiques de la face très accentués. Ces mouvements s'exagèrent lorsqu'on regarde l'enfant.

Il y a contraction des muscles sterno-cléido-mastoïdiens, celle du gauche est plus accusée que celle du droit.

Les jambes se présentent dans l'attitude habituellement observée dans le syndrome de Little : cuisses accolées, jambes écartées, équinisme léger.

La démarche est toujours spasmodique.

État des réflexes

	Membre droit	Membre gauche
Achilléen	fort	fort
Rotulien	exagéré	exagéré
Plantaire (Babinski)	+	+
Trépidat. épileptoïde	o	o
Radial	normal	normal
Olécranien	fort	fort

Réflexes de défense normaux ; force musculaire un peu diminuée.

Etat des organes

L'enfant est ordinairement bien portante ; cependant, elle est actuellement atteinte d'une coqueluche ; elle présente des quintes violentes et nombreuses ; ces quintes sont parfois accompagnées de vomissements.

L'intelligence est bonne ; Fernande sait lire, écrire, compter.

État de l'appareil oculaire

Néant.

OBSERVATION IX (Personnelle)

Valentine R... est née le 10 avril 1901.

Son père est vivant et bien portant. Sa mère morte à la suite d'une méningite (?), onze jours après la naissance de l'enfant, n'eut jamais de fausse couche. Elle eut deux enfants : un premier aujourd'hui âgé de quinze ans et bien portant, et notre malade âgée de treize ans.

A deux ans, l'enfant eut de nombreuses convulsions, et vers cette époque, elle fut opérée de mastoïdite. Ce n'est

que vers l'âge de trois ans que l'enfant s'essaya à la marche.

A quatre ans, on la laissait marcher seule, mais elle ne faisait que quelques pas et tombait à chaque instant.

A six ans, la déformation de ses membres inférieurs s'accentua et la marche devint impossible.

La tête et le tronc sont normaux, mais les membres inférieurs sont atrophiés et présentent un raccourcissement notable.

Il y a une forte rétraction des jambes sur les cuisses : la jambe droite est fléchie à 30 degrés sur l'axe de la cuisse et la jambe gauche de 40 degrés sur l'axe de la cuisse gauche.

Le pied gauche est en équinisme fort.

Il est impossible d'étendre ces différents membres.

On comprend aisément que la marche soit impossible. L'enfant placée assise sur une chaise, peut cependant se mouvoir en s'aidant de ses bras pour faire avancer le siège.

État des réflexes

	Membre droit	Membre gauche
Achilléen	normal	normal
Rotulien	fort	fort
Plantaire (Babinski)	+	+
Trépid. épileptoïde	o	o
Radial	fort	fort
Olécranien	fort	fort

Les réflexes de défense sont normaux ; la force musculaire est un peu diminuée ; il n'y a pas de troubles trophiques.

État des organes

L'intelligence est moyenne, la malade sait lire, écrire et compter, l'état général est bon.

État de l'appareil oculaire

La cornée de l'œil gauche présente une taie centrale, qui est cause d'une acuité visuelle inférieure: O. G. $= \frac{6}{10}$ faible.

La réfraction de l'œil droit est normale, de même que l'acuité visuelle.

Contractions nystagmiformes.

Ces contractions se font dans le sens horizontal, et sont provoquées par les mouvements forcés de latéralité.

Les fonds d'yeux sont normaux.

OBSERVATION X (Personnelle)

Georges N..., est aujourd'hui âgé de vingt-six ans ; il présente une paraplégie spasmodique d'origine cérébrale.

Ses parents existent et sont bien portants. Il a trois frères et une sœur ; tous sont normaux et bien portants. La mère n'a jamais eu de fausse couche.

A l'âge de neuf mois Georges N... a eu une méningite.

Examen du malade. — Le crâne est déformé, asymétrique, aplati obliquement et d'avant en arrière ; le front est haut et droit. Cette déformation du crâne entraîne une asymétrie faciale ; les yeux ne sont pas sur la même ligne horizontale, l'œil gauche est plus bas situé que le droit. La ligne du nez est fortement déviée à gauche et en bas.

Les membres supérieurs ne présentent pas d'atrophie ni de raccourcissement ; leurs mouvements sont conservés.

Les cuisses sont serrées l'une contre l'autre en adduction ;

les jambes sont écartées et les pieds présentent un léger varus équis.

La flexion spontanée de la cuisse sur le bassin est faible, difficile et limitée ; l'abduction des cuisses est limitée.

L'extension et la flexion des jambes sont faciles mais limitées ; la flexion et l'extension des pieds sont faibles.

L'équinisme du pied gauche est plus accusé que celui du pied droit.

Il n'y a pas de contracture mais de la rigidité à l'occasion des mouvements volontaires rendant la marche presque impossible.

Étude des réflexes

	Membre droit	Membre gauche
	—	—
Achilléen	existe	existe
Rotulien	>	>
Plantaire (Babinski)	+	+
Trépidation épileploïde	o	o
Radial	>	>
Olécranien	un peu fort	un peu fort
Crémastérien	normal	normal
Abdominal	normal	normal

Réflexes sensitifs. — La sensibilité au tact semble être conservée ; cependant le malade localise mal les impressions tactiles. Les sensibilités à la piqûre, à la pression, à la température sont normales.

Troubles trophiques. — On remarque une légère atrophie musculaire du côté droit.

	Côté droit	Côté gauche
	—	—
Cuisse	23 cm.	36 cm.
Mollet	24 cm.	26 cm.

État des organes

L'intelligence est très obtuse ; la mémoire est faible, le malade ne connaît pas la date de sa naissance ni la date actuelle ; il ignore son âge, celui de ses parents, ne peut dire quelle est leur profession.

Il ne sait ni lire ni écrire ; peut compter jusqu'à 4 sans se tromper.

Néanmoins, le malade est affectif, il voudrait être utile à sa famille.

État de l'appareil oculaire

L'œil gauche présente une taie centrale de la cornée. La réfraction indique une hypermatropie légère des deux yeux.

$$O.\,D. = \frac{+1}{-} + 1 \qquad O.\,G. = \frac{+1}{-} + 1$$

Il est très difficile de mesurer l'acuité visuelle du malade ; cependant, celle de l'œil droit paraît être normale ; celle de l'œil gauche paraît inférieure à celle de l'œil droit, cette diminution de l'acuité visuelle de l'œil gauche paraît être due à la présence de la taie centrale.

Les fonds d'yeux sont normaux.

OBSERVATION XI (Personnelle)

Marcel D.. , est aujourd'hui âgé de vingt et un ans. Il est atteint de paraplégie spasmodique en attitude de flexion.

Il nous a été impossible de connaître les antécédents héréditaires du malade. Il peut seulement nous dire qu'il n'a jamais pu marcher.

Examen. — On est immédiatement frappé par l'attitude des membres inférieurs du malade :

La cuisse droite est fléchie à plus de 45 degrés sur le bassin et située en forte adduction ; le genou droit se trouve porté au niveau du mamelon gauche. La jambe droite est fléchie au maximum sur la cuisse. Tous les orteils sont fortement fléchis.

A gauche, la flexion de la cuisse sur le bassin est moindre que du côté droit ; la jambe forme avec l'axe de la cuisse un angle de 90°.

Les membres supérieurs paraissent normaux ; cependant leur force musculaire paraît un peu diminuée.

La tête et le tronc sont normaux.

État des réflexes

	Membre droit	Membre gauche
Achilléen	?	?
Rotulien	?	fort
Plantaire (Babinski)	+ (extension)	+ (extension)
Trépidation épileptoïde	O	O
Radial	fort	fort
Cubital	fort	fort

Les réflexes de défense sont exagérés : les tentatives d'extension de la jambe sont suivies d'une augmentation de la contracture.

La sensibilité au tact, à la température, à la pression et à la douleur sont conservées.

État des organes

D... est un garçon intelligent ; il sait lire, écrire, compter.

Son état général est bon ; il est porteur d'une hernie inguinale gauche congénitale.

- État de l'appareil oculaire

Le malade est légèrement myope.

Son acuité visuelle après correction est normale :

$$O.\ G.\ :\ 0{,}75 = \frac{5}{5}$$

$$O.\ D.\ :\ 0{,}75 = \frac{5}{5}$$

Musculature oculaire normale.

Fond d'œil normal.

OBSERVATION XII (Personnelle)

C... Marcel est né le 21 octobre 1893, il présente une athétose double.

A la suite d'un accouchement laborieux dans lequel il fallut recourir au forceps, l'enfant est né en état d'asphyxie.

On ne connaît rien sur ses antécédents héréditaires.

A trois mois il eut des convulsions.

Ce n'est qu'à l'âge de dix ans que l'enfant a commencé à marcher. A ce début, il ne pouvait faire que quelques pas étant soutenu par un aide. Aujourd'hui il marche seul. Pour avancer, il lance brusquement en avant ses membres inférieurs et dans ce mouvement, la plante et le bord du pied qui se déplace râcle fortement le sol.

Néanmoins, cette démarche est toujours en voie d'amélioration progressive.

Dans la station debout, le malade tient sa tête fléchie en

avant. Ses membres inférieurs sont en adduction et on observe un léger degré de *genu varum ;* les genoux écartés l'un de l'autre dessinent une parenthèse. Les pieds reposent sur le sol par leur plante et par leur bord interne.

Les membres supérieurs paraissent normaux : cependant leur force musculaire est un peu diminuée.

État des réflexes :

	Membre droit	Membre gauche
Achilléen.....	fort	fort
Rotulien.....	fort	fort
Plantaire (Babinski)	+ (extension forte)	+ (extension forte)
Trépid. épileptoïde.	o	o
Radial.....	fort	fort
Cubital.....	fort	fort

Les réflexes de défense sont normaux.

État des organes

C... Marcel est un garçon intelligent : il sait lire, écrire, compter ; il emploie son temps à faire certains travaux manuels. Son état général est bon.

État de l'appareil oculaire

L'examen méthodique des deux yeux ne révèle rien : la réfraction et l'acuité visuelle sont normales : on ne découvre rien au fond d'œil.

OBSERVATION XIII (Personnelle)

Charles S... est âgé de trente-neuf ans : il présente une chorée-athétose. Il est né à terme à la suite d'un accouchement très laborieux.

Dès l'âge de neuf ans, les parents remarquèrent des mouvements athétosiques de la face et des membres supérieurs. A cinq ans, l'enfant fit ses premiers pas ; de sept à onze ans, il eut des crises nerveuses, mais ces crises ne s'accompagnèrent jamais de perte de connaissance.

La figure du malade est grimaçante. Les muscles de sa face se contractent quelquefois isolément, d'autres fois par groupes ; ils donnent ainsi à la physionomie des expressions variées et étranges.

Les membres supérieurs sont lancés violemment dans toutes les directions et ces mouvements incoordonnés s'accentuent davantage par l'émotion.

Il n'y a pas de mouvements involontaires des membres inférieurs, néanmoins la marche est raide : le tronc est renversé en arrière, et la flexion des jambes sur les cuisses est limitée. Le pied droit tombe en varus equin et dans la marche sa pointe traîne sur le sol.

Les membres supérieurs sont de dimension normale ; leur force musculaire est un peu diminuée.

État des reflexes

	Membre droit	Membre gauche
Achilléen.....	fort	fort
Rotulien.....	fort	fort

Plantaire (Babinski) ...	+ (extension)	+ (extension)
Trépidation épileptoïde.	O	O
Radial.....	normal	fort
Cubital.....	faible	fort

Les réflexes de défense sont un peu forts.

État des organes :

L'intelligence est bonne ; il sait lire et compter ; se lamente sur son état. Sa parole est lente, bégayante et saccadée. Pour articuler les mots, il contracte des muscles de sa face et donne à sa physionomie une expression grimaçante.

Son état général est bon.

État de l'appareil oculaire :

L'examen a été pratiqué en 1913 dans le service du Dr Souques ; on a trouvé de l'anisocorie (pupille gauche un peu plus grande que la pupille droite) et on a observé quelques légers mouvements nystagmiformes.

Nous avons examiné le malade en avril 1914, et nous avons retrouvé une légère anisocorie, mais il nous a été impossible de faire réapparaître des contractions nystagmiformes même dans les mouvements forcés de latéralité des yeux.

La skiaoscopie révèle une hypermétropie légère :

$$O.D. = -\!\!\left|\!\!- \begin{matrix} +1 \\ +1 \end{matrix} \qquad O.G. = -\!\!\left|\!\!- \begin{matrix} +1 \\ +1 \end{matrix}\right.$$

L'acuité visuelle des deux yeux après correction, est normale.

Les fonds d'yeux sont normaux.

OBSERVATION XIV (Personnelle)

Jeanne J... est une enfant de dix ans présentant un syndrome de Little.

Après avoir pratiqué l'examen oculaire de la malade, nous pensions étudier son état général quelques jours plus tard. Mais cet examen n'a pu être pratiqué car l'enfant, atteint de coqueluche, a été dirigée vers un hôpital de contagieux. Nous ne publierons donc ici que l'examen oculaire.

État de l'appareil oculaire

1° *Strabisme.* — Ce strabisme est sursumvergent; il est accompagné d'un léger strabisme convergent. Les deux yeux sont également atteints. La réfraction est normale.

2° *Contractions nystagmiformes.* — Ces contractions sont provoquées par les mouvements forcés de latéralité.

3° *Instabilité du regard.* — La malade ne peut pas fixer longtemps le même objet : ses muscles, vite fatigués, se relâchent et ses yeux reprennent leur position de repos. Les réflexes sont normaux. Les fonds d'yeux ne présentent rien de particulier.

OBSERVATION XV

Nous avons recueilli à l'hospice de Bicêtre, dans le service de M. le Dr Souques, l'observation d'un malade présentant un syndrome de Little fruste, et nous la publions à la suite de nos observations personnelles :

M... Georges était âgé de cinquante-sept ans en 1912. Il naquit avant terme ; pendant son enfance, il eut de violentes convulsions. Il demeura gâteux jusqu'à l'âge de quinze ans. Cependant, il sut lire à sept ans et écrire à douze ans.

Il a commencé à marcher très tard. Pendant ses premières années, sa démarche était défectueuse, mais elle s'améliora progressivement pour devenir normale vers l'âge de quinze ans.

Pendant son adolescence, il eut des mouvements choréiques. Actuellement, il dit avoir les membres du côté droit plus faibles que ceux du côté gauche.

État des réflexes

	Membre droit	Membre gauche
	—	—
Achilléen	existe	existe
Rotulien	fort	fort
Plantaire (Babinski)	?	?
Trépidation épileptoïde	o	o
Radial	fort	fort
Cubital	fort	fort
Crémastérien	absent	absent
Abdominaux	existent	existent

État des organes :

L'intelligence est moyenne : il sait lire, écrire, compter. Son palais est très ogival ; il parle correctement ; cependant il présente un léger défaut de prononciation. Son caractère est sombre : lorsqu'il est contrarié, il a quelques impulsions et se frotte les mains vigoureusement.

État de l'appareil oculaire

L'examen des yeux date du mois de février 1903.

A cette époque, on constata un strabisme convergent considérable, plus accusé à l'œil gauche qu'à l'œil droit.

La skiaoscopie indiqua une hypermétropie légère.

A la suite de nos observations personnelles, nous publions une observation du syndrome de Little, parue dans la thèse de Feer et intéressante par ses nombreux troubles oculaires.

OBSERVATION XVI

(Observation du Dr Feer.)

F... Sophie était en 1889 âgée de sept ans et neuf mois et atteinte de paralysie spasmodique.

Ses parents sont bien portants; la mère n'a pas eu de fausse couche, elle a eu trois enfants :

1° Fille âgée de six ans et neuf mois, née à terme et bien portante;

2° Notre malade née avant terme à sept mois;

3° Un dernier enfant né à terme à la suite d'un accouchement difficile et n'ayant vécu que quelques heures.

Durant sa grossesse, la mère de Sophie se surmena beaucoup; son accouchement avant terme fut des plus pénibles. Les douleurs durèrent trois jours et l'enfant se présenta par la tête. Il n'y eut cependant pas d'intervention obstétricale,

mais l'enfant pendant ses deux premiers mois fut très chétif. Sa dentition se fit normalement.

De tout temps les parents remarquèrent l'attitude anormale de leur enfant ; les cuisses furent toujours accolées l'une contre l'autre et les jambes écartées ; de plus on constate une contracture en flexion des jambes sur les cuisses. Une telle attitude est incompatible avec la station debout. Lorsqu'on essaie de faire marcher l'enfant en la soutenant fortement par les épaules, les genoux se croisent et la pointe des pieds qui présentent un équinisme très accusé râcle fortement le sol. Les bottines de l'enfant sont déformées, leur pointe est usée et retournée alors que le talon n'a pas touché le sol.

Les exercices de marche ne paraissent donner aucun résultat, et, pour sortir l'enfant, les parents sont obligés de la conduire en voiture.

Le crâne et la face de l'enfant sont symétriques ; le front est droit mais très étroit.

État des réflexes

	Membre droit	Membre gauche
	—	—
Achilléen	fort	fort
Rotulien	fort	fort
Plantaire (Babinski)	?	?
Trépid. épileptoïde	o	o
Radial	normal	normal
Cubital	normal	normal

Les réflexes de défense sont normaux ; les membres inférieurs présentent des troubles trophiques : leurs extrémités sont froides. On ne signale pas de raccourcissement des membres.

État des organes

L'intelligence est bonne; l'enfant a commencé de causer à l'âge de deux ans : elle apprend difficilement. Auparavant, l'enfant était gaie, mais depuis quelque temps son caractère s'est assombri.

État de l'appareil oculaire

Les troubles oculaires observés chez cet enfant sont les suivants : strabisme, nystagmus, atrophie optique bilatérale.

L'examen oculaire a été pratiqué par le professeur Schiess.

1° *Strabisme.* — Ce strabisme est convergent. Contrairement à la plupart des strabismes qui apparaissent vers l'âge de deux ou trois ans, lorsque l'enfant commence à fixer les objets, celui-ci apparut dès l'âge de deux mois au dire des parents. Il est probable qu'il devait exister à la naissance, mais qu'alors les parents ne l'observèrent pas.

L'apparition de ce strabisme dès les premiers mois de l'enfant indiquerait un état de contracture primitive des muscles oculaires intéressés.

Cependant, comme dans la plupart des cas, ce strabisme est lié à un vice de réfraction.

La réfraction des deux yeux est la suivante :

$$\text{O.D.} = \frac{+3}{+3} \qquad \text{O. G.} = \frac{+3}{+3}$$

Le strabisme de l'œil droit est plus accusé que celui de l'œil gauche.

En plus du strabisme convergent, on observe un léger strabisme sursumvergent.

Le degré du strabisme est variable : quand l'enfant fixe avec les deux yeux, c'est l'œil gauche qui fixe. Lorsqu'on place un verre opaque devant l'œil gauche, l'œil droit fixe à son tour, mais seulement pendant un temps limité.

2° *Nystagmus.* — Ce nystagmus est horizontal, il est très accusé et gêne beaucoup l'examen.

3° *Atrophie optique.* — L'examen du fond d'œil montre deux papilles anormalement grandes, très pâles, à contours nets : ce sont des papilles atrophiées.

Les artères centrales de la rétine sont rétrécies.

L'acuité visuelle des deux yeux non corrigés est la suivante :

O. D. : 1/2 ; O. G. : 2/3.

Nous allons maintenant résumer brièvement un certain nombre d'observations de syndrome de Little, que nous avons recueillies dans la littérature médicale. Nous ne publions que les observations des auteurs qui nous ont paru s'intéresser aux troubles de l'appareil oculaire. Cependant, il est certain que la plupart n'ont pas pratiqué l'examen systématique des yeux et que, partant, certains troubles (notamment les troubles sensoriels) leur sont passé inaperçus.

1° Feer (Thèse de Bâle, 1890)

Obs. I. — Fille de huit ans, naissance à sept mois. Pas d'asphyxie, convulsions souvent répétées, prédominantes du côté gauche. A parlé tard. Rigidité plus prononcée aux

jambes. Trépidation épileploïde. Intelligence diminuée.

Troubles oculaires. — Strabisme intermittent, convergent; hypermétropie = + 3.

Obs. II. — Fille, sept ans, naissance avant terme, sans asphyxie, convulsions ; mouvements des mains maladroits, n'a jamais pu marcher seule. Paraplégie spasmodique. Intelligence très diminuée.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent : hypermétropie = + 3.

Nystagmus. Atrophie papillaire bilatérale.

Obs. III. — Fille, cinq ans, naissance avant terme. Intelligence bonne.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent.

Obs. IV. — Fille, trois ans, naissance avant terme. Intelligence bonne

Troubles oculaires. — Strabisme convergent.

Obs. V. — Garçon, deux ans et demi. Naissance avant terme. Intelligence bonne.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent.

Obs. VI. — Garçon, un an et demi. Naissance avant terme, pas de convulsion. Paraplégie typique. Intelliggence très diminuée.

Troubles oculaires. — Néant.

Obs. VII. — Fille, huit ans. Naissance avant terme. Bonne intelligence. Hydrocéphalie dès la naissance, paraplégie typique. Ne peut pas marcher.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent alternant ; hypermétropie = + 1,5.

Obs. VIII. — Fille, trente-trois ans. Naissance avant terme (sept mois). Pas d'asphyxie à la naissance. Parle bien. Démarche impossible. Paraplégie typique, pas de troubles des sphincters.

Troubles oculaires. — Strabisme divergent de l'œil gauche.

Obs. IX. — Fille, seize ans. Naissance avant terme. Intelligence bonne.

Troubles oculaires. — Strabisme divergent léger. Emmétropie.

Obs. X. — Fille, quatre ans, naissance avant terme, contracture des membres supérieurs, intelligence diminuée.

Troubles oculaires. — Néant.

Obs. XI. — Garçon, treize ans. Idiot.

Troubles oculaires. — Strabisme divergent léger.

Pupilles grandes, mais réagissant bien.

Obs. XII. — Garçon, quinze ans. Naissance avant terme contracture des membres supérieurs. Intelligence diminuée.

Troubles oculaires. — Néant.

Obs. XIII. — Garçon, quatre ans. Intelligence diminuée. Paraplégie spasmodique.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent.

Obs. XIV. — Garçon, treize ans. Naissance avant terme. Pas d'asphyxie à la naissance. Intelligence faible. Main droite tombante.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent léger.

Obs. XV. — Garçon, quinze ans. Paralysie généralisée, semi-idiot.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent léger, intermittent.

Obs. XVI. — Garçon, treize ans. Paraplégie. Les membres supérieurs ont une force musculaire très diminuée. Naissance avant terme.

Troubles oculaires. — Néant.

Obs. XVII. — Garçon, huit ans. Intelligence très diminuée.

Troubles oculaires. — Néant.

Obs. XVIII. — Garçon, onze ans. Idiot. Paraplégie spasmodique. Les membres supérieurs ont une force musculaire très diminuée.

Troubles oculaires. — Strabisme divergent.

Obs. XIX. — Fille, huit ans. Intelligence faible. Pas de troubles de la parole.

Troubles oculaires. — Néant.

Obs. XX. — Garçon, quinze ans. Accouchement normal.

Troubles oculaires. — Large taie cornéenne de l'œil droit ; seul l'œil gauche fixe. Strabisme divergent. Pupille droite plus petite que la gauche.

2° Gestan (Thèse de Paris, 1898-1899)

Obs. I. — Armand B..., quatorze ans. Né avant terme. Exagération des réflexes. Spasticité légère des jambes. Épilepsie.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent de l'œil gauche.

Obs. II. — Yvonne M..., huit ans. Née avant terme.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent léger. Nystagmus horizontal.

Obs. III. — Lucie M..., seize ans. Née avant terme.

Troubles oculaires. — Néant.

Obs. IV. — H..., dix-huit ans. Paraplégie spastique typique. Troubles plus accusés à gauche.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent de l'œil gauche.

Obs. V. — D..., quinze ans et demi. Rigidité paraplégique typique. Idiotie. Naissance avant terme.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent de l'œil droit. Secousses nystagmiformes.

Obs. VI. — G..., douze ans. Né avant terme. Rigidité paraplégique typique. Épilepsie.

Troubles oculaires. — Strabisme divergent.

Obs. VII. — D.. , huit ans. Né avant terme Paraplégie spasmodique. Idiotie.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent. Secousses nystagmiformes.

Obs. VIII. — L..., dix ans. Né avant terme. Rigidité paraplégique. Athétose. Intelligence diminuée.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent. Nystagmus horizontal.

Obs. IX. — B..., douze ans, né avant terme. Idiot. Attaques d'épilepsie.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent.

Obs. X. — G..., onze ans, né avant terme. Idiot. Attaques d'épilepsie. Hémiplégie droite.

Troubles oculaires. — Néant.

Obs. XI. — A..., six ans, né avant terme. Idiot. Paraplégie spasmodique.

Troubles oculaires. — Néant.

Obs. XII. — G..., treize ans, né avant terme. Paraplégie spasmodique. Intelligence diminuée.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent. Nystagmus.

Obs. XIII. — D..., six ans, né en état d'asphyxie. Hydrocéphalie. Convulsions. Rigidité spasmodique.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent.

Obs. XIV. — P..., treize ans, né en état d'asphyxie. Paraplégie spasmodique. Athétose. Intelligence normale.

Troubles oculaires. — Néant.

Obs. XV. — X..., né en état d'asphyxie. Rigidité paraplégique. Intelligence diminuée.

Troubles oculaires. — Néant.

Obs. XVI. — X..., né en état d'asphyxie. Paraplégie spasmodique typique. Convulsions à l'âge de dix mois. Idiotie.

Troubles oculaires. — Néant.

Obs. XVII. — Guy..., dix-huit ans, né en état d'asphyxie. Paraplégie spasmodique. Convulsions à l'âge de trois mois. Idiotie.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent.

Obs. XVIII. — D..., dix ans, né en état d'asphyxie. Rigi-

dité spasmodique. Méningite dans la première enfance. Attaques d'épilepsie. Intelligence diminuée.

Troubles oculaires. — Néant.

Obs. XIX. — G..., sept ans, né en état d'asphyxie. Paraplégie spasmodique et hémiplégie droite. Idiot.

Troubles oculaires. — Néant.

Obs. XX. — B..., seize ans, né à terme. Accouchement facile. Paraplégie spasmodique. Intelligence bonne.

Troubles oculaires. — Strabisme divergent.

Obs. XXI. — P..., seize ans, né à terme. Accouchement facile. Paraplégie spasmodique légère.

Troubles oculaires. — Nystagmus horizontal.

Obs. XXII. — B..., vingt et un ans, né à terme. Accouchement facile. Rigidité généralisée. Intelligence faible. Syphilis héréditaire.

Troubles oculaires. — Néant.

Obs. XXIII. — B..., quinze ans, né à terme. Accouchement facile. Paraplégie spasmodique. Intelligence bonne. Pas de troubles de la parole.

Troubles oculaires. — Nysatgmus vertical et rotatoire.

Anton (*Wiener Klin. Wochenschrift*, 1889.)

Obs. I. — Fille de un an et demi. Syndrome de Little avec microcéphalie.

Dès la naissance, rigidité de toute la musculature, particulièrement de la nuque et des extrémités. Paralysie avec

forte contraction. Mouvements de déglutition difficiles. Réflexes exagérés, surtout les patellaires.

Troubles oculaires. — Strabisme convergent.

Atrophie papillaire bilatérale.

WOLTERS (Bonn, 1888.)

OBS. I. — Enfant de dix ans. Syndrome de Little, né à sept mois. Parole distincte.

Troubles oculaires. — Mydriases; les pupilles réagissent bien.

OBS. II. — Enfant de dix ans. Paraplégie spasmodique, né en état d'asphyxie. Mouvements choréo-athétosiques des bras. Double ténotomie.

Troubles oculaires. — Instabilité du regard.

OBS. III. — Enfant de huit ans. Paraplégie spasmodique. Accouchement normal à terme. Pas de troubles de la parole. Pieds en équinisme. Mouvements des bras normaux.

Troubles oculaires. — Instabilité du regard.

Tableau indiquant le nombre des troubles oculaires signalés dans les 124 observations de syndrome de Little que nous avons recueillies.

AUTEURS	Feer	Cestan	Rosenthal	Hatman	Le Meignen	Rousloff	Anton	Wolters	Personnelles	TOTAL
Nombre de cas.....	20	23	53	5	3	1	1	3	15	124
Strabisme.....	14	12	15	2	2	»	1	»	8	54
Strab. conv.....	9	10	14	2	1	»	1	»	7	44
Strad. div.....	5	2	1	»	1	»	»	»	1	10
Strab. sursumv....	1	»	»	»	»	»	»	»	1	2
Nystagmus.	1	7	3	»	»	»	»	»	5	16
Nystag. vrai.....	1	4	3	»	»	»	»	»	2	10
Secousses nystag...	»	3	5	»	»	»	»	»	3	6
Instabilité du regard	»	»	1	»	»	»	»	2	2	5
Troubles pupillaires	2	»	»	»	»	1	»	1	4	8
Anisocorie.....	1	»	»	»	»	»	»	»	2	3
Mydriase.....	1	»	?	»	»	»	»	1	»	2
Troub. des réflexes.	»	»	»	»	»	1	»	»	2	3
Atrophie papillaire.	1	»	»	»	»	»	1	»	2	4

CONCLUSIONS

I. — Les troubles oculaires observés dans le syndrome de Little sont très fréquents et très variés.

Ces troubles peuvent être divisés en trois groupes : troubles de l'apparail oculo-moteur, troubles pupillaires et troubles sensoriels.

II. — Les troubles de l'appareil oculo-moteur sont par ordre de fréquence : le strabisme, le nystagmus et l'instabilité du regard.

III. — De tous les troubles observés dans le syndrome de Little, le strabisme est de beaucoup le plus fréquent. Nous l'avons rencontré dans 44 o/o des cas. Ce strabisme est généralement convergent ; il est souvent alternant et s'observe parfois dès la naissance.

IV. — Le nystagmus est plus fréquent que ne l'ont dit certains auteurs : nous l'avons rencontré dans 13 o/o des cas. On distingue deux variétés de nystagmus : le nystagmus vrai et les secousses

nystagmiformes ; entre ces deux variétés se classent de nombreuses formes intermédiaires.

V. — Les troubles pupillaires assez souvent signalés (6 o/o des cas) sont les suivants : anisocorie, mydriase, affaiblissement ou abolition complète des réflexes à la lumière et à la convergence.

VI. — L'atrophie optique a été signalée cinq fois. Nous avons remarqué une certaine discordance entre les symptômes objectifs de cette atrophie papillaire primitive et ses symptômes subjectifs.

VII. — Certains des troubles oculaires rencontrés dans le syndrome de Little : troubles pupillaires et surtout troubles sensoriels (atrophies optiques), contribuent dans une certaine mesure à donner plus de force à la théorie de l'origine infectieuse de cette affection.

Vu : le Président de la thèse,
DE LAPERSONNE

Vu : le Doyen,
LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
L. LIARD

BIBLIOGRAPHIE

1. *Adeline.* — Origine syphilitique de la maladie de Little. Thèse de Paris, 1912-1913.
2. Annales d'Oculistique.
3. Archives d'Ophtalmologie.
4. *Anton.* — Wiener Klin.
5. *Brouardel et Gilbert.* — Traité de Pathologie.
6. *Bienfait.* — Paraplégie spasmodique infantile (Gazette médicale belge, 1909-1910).
7. *Bouchard et Brissaud.* — Traité de Pathologie.
8. *Cestan.* — Syndrome de Little. Thèse de Paris, 1898-1899.
9. *Coutelas.* — Thèse de Paris, 1908.
10. *Déjerine.* — Traité de Pathologie générale de Bouchard.
11. *De Lapersonne et Cautonnet.* — Manuel de Neurologie oculaire, 1910.
12. *Feer.* — Jahrbuch von Kinderheilk et Thèse de Bâle, 1890.
13. *Guinoiseau.* — Paralysie pseudo-bulbaire, 1910-1911.
14. *Graefe-Sœmisch.* — Handbuch der Augenheilkunde.
15. *Grépinet.* — Maladie de Little. Thèse de Paris, 1899-1900.
16. *Hatemann.* — Thèse de Nancy, 1896.
17. *Künn.* — Beitrage zur augenheik Wiener Klinische Rundschau.
18. *Lagrange et Moreau.* — Étiologie du strabisme.
19. *Landolt.* — Causes du strabisme.
20. *Le Meignen.* — Syndrome de Little, sa valeur nosologique, sa pathogénie. Thèse de Paris, 1896-1897.

21. *M^me^ Long-Landry.* — Étude anatomique et pathogénique de la maladie de Little.
22. *Morax.* — Précis d'ophtalmologie.
23. *Marfan.* — La Maladie de Little (Presse médicale, janvier 1894).
24. *Rosenthal.* — Thèse de Lyon, 1892.
25. *Rousloff.* — Méd. obz., 1896.
26. *Sauvineau.* — Encyclopédie Française d'Ophtalmologie.
27. *Schleisinger.* — Nystagmus horizontal dans l'occlusion des paupières (Neurolog. Centralbl.).
28. *Schmidt* et *Rimpler.* — Les Maladies de l'œil dans leurs relations avec les autres maladies (Wien).
29. *Taylor.* — Signes et symptômes oculaires en relation avec les maladies nerveuses.
30. *Terrien.* — Précis d'Ophtalmologie.
31. *Uhthoff.* — Archiv. f. Psch, 1889-1900.
32. *Velter.* — Thèse de Paris, 1911-1912.

Imp. de la Faculté de Méd. Jouve et C^ie^, 15, rue Racine, Paris — 2773-14